

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON

- MEDECINE -

U. E. R. GRANGE-BLANCHE

Année 1977 - N° 427

A PROPOS DU DIAGNOSTIC ENTRE FIBROSES PULMONAIRES PARIETO-ALVEOLAIRES
DIFFUSES ET PROCESSUS OBLITERATIFS ARTERIELS OU ARTERIOLAIRES
PULMONAIRES CHRONIQUES.

COMPARAISON DES DONNEES DES EFR DANS 55 OBSERVATIONS DE FID D'ORIGINE
INDETERMINEE ET 33 OBSERVATIONS DE PROCESSUS OBLITERATIFS ARTERIELS
OU ARTERIOLAIRES PULMONAIRES CHRONIQUES :
HTAPP ET THROMBO EMBOLIES PULMONAIRES CHRONIQUES.

THESE

présentée à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 12 Octobre 1977

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Georges KOENIG

né le 12 Septembre 1949

à LYON (Rhône)

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON
- MEDECINE -
U. E. R. GRANGE-BLANCHE

Année 1977 - N° 427

A PROPOS DU DIAGNOSTIC ENTRE FIBROSES PULMONAIRES PARIETO-ALVEOLAIRES
DIFFUSES ET PROCESSUS OBLITERATIFS ARTERIELS OU ARTERIOLAIRES
PULMONAIRES CHRONIQUES.

COMPARAISON DES DONNEES DES EFR DANS 55 OBSERVATIONS DE FID D'ORIGINE
INDETERMINEE ET 33 OBSERVATIONS DE PROCESSUS OBLITERATIFS ARTERIELS
OU ARTERIOLAIRES PULMONAIRES CHRONIQUES :
HTAPP ET THROMBO EMBOLIES PULMONAIRES CHRONIQUES.

THESE

présentée à l'Université Claude-Bernard - LYON
et soutenue publiquement le 12 Octobre 1977
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine
par

Georges KOENIG

né le 12 Septembre 1949

à LYON (Rhône)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD - LYON

- MEDICINE -

J. E. R. GUYARD BLANCHE

Année 1971-1972

A PROPOS DU DIAGNOSTIC ENTRE LES LÉSIONS PNEUMONAIRES, PARITAIRES OU NON,
DITES ET PRINCIPAUX SYNDROMES AIGÜES OU CHRONIQUES
PNEUMONIQUES CHRONIQUES
COMPARAISON DES DONNÉES DES 12 ANS DE OBSERVATION DE NOUVEAUX
INTERVENUES ET 23 OBSERVATIONS DE PRINCIPAUX SYNDROMES AIGÜES
OU CHRONIQUES PNEUMONIQUES CHRONIQUES
ETAT ET TENDANCE DES PNEUMONIQUES CHRONIQUES



THÈSE

présentée à l'Université Claude-Bernard - LYON
et soumise pour l'obtention du grade de Docteur en Médecine
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Georges KOENIG

né le 12 Septembre 1921

à LYON (France)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD - LYON I

Président de l'Université : Monsieur le Professeur D. GERMAIN
Premier Vice-Président : Monsieur le Professeur E. ELBAZ
Deuxième Vice-Président : Monsieur B. ROUSSET
Troisième Vice-Président : Monsieur R. LOPEZ
Secrétaire Général : Monsieur J. RAMBAUD

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE

MEDECINE - GRANGE-BLANCHE - Directeur : Monsieur le Docteur B. SALLE (MCA)
ALEXIS-CARREL Directeur Monsieur le Professeur R. MORNEX
SUD-OUEST Directeur Monsieur le Professeur J. NORMAND
LYON-NORD Directeur Monsieur le Docteur J.P. NEIDHARDT
Directeur
Honoraire : Monsieur le Professeur A. BERTOYE

BIOLOGIE HUMAINE - Directeur : Monsieur le Docteur J.P. REVILLARD (MCA)

TECHNIQUES DE READAPTATION - Directeur : Monsieur le Docteur A. MORGON (MCA)

SCIENCES PHARMACEUTIQUES - Directeur : Monsieur le Professeur BIZOLLON

SCIENCES ODONTOLOGIQUES - Directeur:: Monsieur le Docteur R. VINCENT

INSTITUT REGIONAL D'EDUCATION PHYSIQUE ET SPORTIVE :

Président du conseil d'UER : Monsieur le Professeur R. GUILLET

Directeur : Monsieur A. MILLON

MATHEMATIQUES - Directeur : Monsieur le Professeur E. COMBET

PHYSIQUE - Directeur : Monsieur le Professeur J. DELMAU

CHIMIE ET BIOCHIMIE - Directeur : Monsieur le Professeur J. HUET

SCIENCES DE LA NATURE - Directeur : Monsieur le Professeur R. GINET

SCIENCES PHYSIOLOGIQUES - Directeur : Mademoiselle le Professeur J.F. WORBE

INSTITUT UNIVERSITAIRE ET TECHNOLOGIE N° 1 - Directeur : Mr le professeur B. POUYET

INSTITUT UNIVERSITAIRE ET TECHNOLOGIE N° 2 - Directeur : M.J. GALLET (Directeur
ENSAM)

OBSERVATOIRE - Directeur : Monsieur MONNET (Astronome Adjoint)

PHYSIQUE NUCLEAIRE - Directeur : Monsieur le Professeur GUSAKOW

MECANIQUE - Directeur : Mademoiselle le Professeur G. COMTE-BELLOT.

Examineurs de la Thèse :

- Président : Monsieur le Professeur J. BRUNE
- Assesseurs : Monsieur le Professeur M. PERRIN-FAYOLLE
Monsieur le Professeur Agrégé P. TOUBOUL
Monsieur le Professeur Agrégé J.P. BERNARD

A MON PERE,

A MA MERE,

A MA SOEUR,

A TOUTE MA FAMILLE,

A TOUS MES AMIS,

En témoignage de mon affection.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. BRUNE

Au cours de nos études, à la faculté et à l'hôpital, nous avons apprécié la rigueur et la clarté de son enseignement.

Après nous avoir inspiré le sujet de cette thèse, il a bien voulu guider notre travail par ses précieux conseils.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre reconnaissance et de notre admiration.

A NOS JUGES

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. PERRIN-FAYOLLE

Nous le remercions de l'accueil qu'il nous a réservé.

Il nous fait l'honneur d'être notre juge.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ P. TOUBOUL

Nous le remercions de l'accueil qu'il nous a réservé, et d'avoir accepté de siéger dans notre jury.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ J.P. BERNARD

Il nous a accueilli avec beaucoup de gentillesse.

Nous le remercions d'être notre juge.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre reconnaissance.

Au Docteur T. WIESENDANGER

Nous la remercions de l'accueil qu'elle nous a réservé et de l'aide qu'elle nous a apportée dans ce travail.

Qu'elle trouve ici le témoignage de notre reconnaissance.

— CHAPITRE I —

I N T R O D U C T I O N

Sous l'angle des données des explorations fonctionnelles respiratoires courantes, deux groupes d'affections :

- les processus oblitératifs artériels pulmonaires chroniques purs (hypertensions artérielles pulmonaires primitives et thrombo-embolies chroniques des gros troncs artériels pulmonaires),

- les fibroses interstitielles diffuses,

ont souvent un comportement identique, tout au moins qualitativement.

On constate en effet couramment dans ces deux types d'affections un profil fonctionnel comportant :

- l'absence de trouble ventilatoire obstructif,

- un syndrome gazométrique de désaturation oxyhémoglobinique à l'effort avec hypocapnie,

- un abaissement variable de la capacité de diffusion à l'oxyde de carbone (méthode de l'apnée) tant en valeur absolue (DLCO) que rapportée au volume alvéolaire (DLCO/VA).

Le but de ce travail est de rechercher d'éventuelles différences significatives sur le plan quantitatif dans les données fonctionnelles de ces deux groupes de malades.

Ce problème n'est pas purement spéculatif, il correspond à certaines préoccupations sur le plan clinique.

C'est ainsi que WILLIAMS, ADLER et COLP, en 1969, ont bien posé le problème en attirant l'attention sur ces faits.

Ils rapportent l'observation d'une malade de 50 ans présentant des précordialgies d'effort suivies de l'installation d'une défaillance cardiaque

droite. L'électrocardiogramme montre des signes d'hypertrophie ventriculaire droite, le cliché pulmonaire un syndrome d'hypertension artérielle pulmonaire et une dilatation du ventricule droit, mais aucune lésion parenchymateuse pulmonaire. La scintigraphie pulmonaire était normale. Le cathétérisme cardiaque droit confirme l'HTAP. Aux explorations fonctionnelles respiratoires, la capacité vitale était diminuée sans trouble ventilatoire obstructif et la capacité de diffusion (méthode de l'apnée) très abaissée.

La biopsie pulmonaire a affirmé le diagnostic de fibrose interstitielle diffuse et éliminé l'hypothèse d'une hypertension artérielle pulmonaire primitive.

A l'occasion de cette observation, qui montre bien les limites cliniques et fonctionnelles du diagnostic entre HTAP par processus oblitératif vasculaire pulmonaire chronique pur et HTAP par fibrose interstitielle diffuse, les auteurs opposent deux groupes de malades certes limités en nombre :

- 10 FID dont 5 idiopathiques, 3 sclérodermiques et 2 sarcoïdoses,
- 6 HTAP par processus artériel pulmonaire chronique dont 4 HTAPP et 2 HTAP par embolie chronique.

Ils montrent que sur le plan fonctionnel, si les anomalies sont identiques sur le plan qualitatif, sous l'angle quantitatif, il existe des différences nettes et tout particulièrement pour les volumes pulmonaires et la capacité de diffusion.

..

Ce travail consistera à comparer les données des explorations fonctionnelles respiratoires :

- spirométrie,
- gazométrie artérielle au repos et à l'effort,
- capacité de diffusion au CO par la méthode de l'apnée,
- compliance,

dans :

33 observations de processus oblitératifs artériels pulmonaires chroniques purs, soit :

- 18 hypertensions artérielles pulmonaires primitives,
- 15 thrombo-embolies chroniques des gros troncs artériels pulmonaires,

qui sont rapportées dans la thèse de C. MOYNE (1977). Ces observations ont été étudiées sur le plan fonctionnel au Laboratoire d'E.F.R. de l'Hôpital Cardio-

Vasculaire et Pneumologique (Dr WIESENDANGER) et proviennent des différents services de cet hôpital (Pr R. FROMENT et Pr Ag. A. FROMENT, Pr GONIN et Pr Ag. J. DELAYE, Pr GALY et Pr BRUNE).

Concernant la sélection de ces observations, *des précisions importantes* doivent être fournies.

a) *Dans les processus oblitératifs artériels pulmonaires chroniques*, nous n'avons retenu que les observations comportant un profil gazométrique de désaturation d'effort, c'est-à-dire un comportement gazométrique qualitativement identique à celui des fibroses interstitielles diffuses qui désaturent constamment à l'effort.

Nous avons éliminé les observations d'HTAPP et de thrombo-embolies chroniques des gros troncs qui resaturent à l'effort (1/3 des cas environ - Cf. thèse de C. MOYNE) car de tels cas en effet ne peuvent prêter à confusion avec les FID.

b) *Concernant les FID*, nous n'avons retenu que celle d'étiologie indéterminée : fibroses X et fibroses associées à une maladie auto-immune. Nous avons en effet cru bon d'éliminer les fibroses compliquant les granulomatoses exogènes qui constituent un groupe trop disparate et chez lequel le diagnostic de fibrose est trop incertain en l'absence de preuve anatomique.

• •

- CHAPITRE II -

MATERIEL D'ETUDE

A - LES PROCESSUS OBLITERATIFS ARTERIELS PULMONAIRES CHRONIQUES PURS

Ils sont observés dans deux groupes d'affections : l'hypertension artérielle pulmonaire primitive (HTAPP) et les thrombo-embolies chroniques des gros troncs artériels pulmonaires (TEC).

Ces problèmes sont développés dans la thèse de C. MOYNE et nous ne reprendrons ici que les points importants.

I - LES HYPERTENSIONS ARTERIELLES PULMONAIRES PRIMITIVES

Les critères de diagnostic d'une HTAPP sont :

- la présence d'une hypertension artérielle pulmonaire généralement très élevée avec hypertrophie ventriculaire droite à l'ECG et pression capillaire normale,
- l'absence de bronchopneumopathie chronique,
- l'absence de cardiopathie congénitale avec shunt gauche-droit,
- l'absence d'oblitération thrombo-embolique sur les gros troncs artériels pulmonaires.

Il résulte de cette définition que le diagnostic d'HTAPP est un diagnostic d'élimination qui ne peut être porté qu'à l'issue d'un bilan clinique et paraclinique comportant :

. un interrogatoire objectivant l'absence de contexte étiologique et clinique d'embolie pulmonaire,

. une radiographie pulmonaire objectivant l'absence de pneumopathie localisée ou diffuse,

- . un bilan fonctionnel respiratoire pour éliminer une hypertension artérielle pulmonaire par broncho-pneumopathie chronique obstructive,

- . un cathétérisme cardiaque droit avec prise des pressions capillaires, pour éliminer toute suspicion d'hypertension artérielle pulmonaire post-capillaire, et une oxymétrie pour éliminer un shunt gauche-droit par cardiopathie congénitale,

- . une angiographie pulmonaire pour objectiver l'absence d'obstacle sur les gros troncs artériels pulmonaires.

..

Les lésions anatomiques de l'HTAPP siègent sur l'arbre vasculaire au niveau des artères musculaires et des artérioles. Les capillaires pulmonaires sont normaux.

La média musculaire est le siège d'une hypertrophie considérable réduisant la lumière du vaisseau.

L'intima peut être normale, mais à un stade avancé, elle est le siège d'une prolifération cellulaire et fibreuse qui contribue à réduire encore le calibre vasculaire.

Pour plus de détails sur les lésions anatomiques de l'HTAPP, on pourra se reporter aux thèses de MARCON et de MOYNE dans lesquelles sont résumés les travaux de WAGENVOORT et de EDWARDS.

Le type et le siège des lésions vasculaires dans l'HTAPP permet de comprendre le trouble physiopathologique caractéristique de cette affection qui est : *le trouble de distribution sanguine par polysténose artérielle pulmonaire périphérique* ; en effet, les altérations artériolaires intimo-médiales sus décrites sont trouvées de façon disséminée dans les deux poumons, mais elles n'intéressent pas l'ensemble des vaisseaux. L'importance des zones malades conditionne le degré d'hypertension artérielle pulmonaire.

Il est important de remarquer pour la compréhension des troubles éventuels de la diffusion que dans les processus vasculaires pulmonaires purs, le lit capillaire n'est pas anatomiquement intéressé par les processus pathologiques. Le volume du sang capillaire pulmonaire est maintenu relativement normal (WILLIAMS) probablement grâce à la circulation collatérale au-delà des zones oblitérées.

Rappelons que sur 25 observations d'HTAPP étudiées sur le plan fonctionnel et rapportées dans la thèse de C. MOYNE, nous n'avons retenu que les 18 observations qui, sur le plan gazométrique, présentaient une désaturation oxyhémoglobinique du sang artériel à l'effort, comportement identique à celui des FID (obs. 1, 3, 6, 7, 8, 9, 12, 14, 15, 16, 17, 18, 20, 21, 22, 23, 24, 25 de la thèse de C. MOYNE).

Les 8 malades qui présentent une resaturation oxyhémoglobinique du sang artériel à l'effort sont éliminés, ce comportement gazométrique n'étant présent qu'à un stade avancé de l'affection.

II - LES THROMBO-EMBOLIES CHRONIQUES DES GROS TRONCS ARTERIELS PULMONAIRES

Il s'agit d'oblitérations par des caillots anciens, organisés des grosses branches artérielles pulmonaires. Il est évident que la symptomatologie dépend dans une large mesure de l'importance du lit artériel oblitéré. Les observations retenues pour ce travail correspondent à des sujets explorés à un stade tardif de thrombose des gros troncs pulmonaires généralement étendues, responsables d'hypertension artérielle pulmonaire et souvent de cœur pulmonaire chronique post-embolique.

Les éléments du diagnostic sont :

- la présence d'antécédents de thrombose veineuse périphérique éventuellement récidivante et d'accident embolique pulmonaire.
- le contexte d'une hypertension artérielle pulmonaire soit prouvée hémodynamiquement, soit indirectement par des signes radiologiques : dilatation du lit artériel pulmonaire, aspect d'artère pulmonaire droite "Tumorale".
- l'angiographie est ici un élément fondamental du diagnostic.
- il en est de même de la scintigraphie.

Anatomiquement, les embols adhèrent à la paroi artérielle, ils apparaissent blancs grisâtres ou chamois, mais toujours de couleur assez claire ; leur adhérence n'est pas toujours circonférentielle et ils laissent souvent un passage en croissant où le sang circule entre le caillot et la paroi.

Sur le plan physiopathologique, ces oblitérations par caillots multiples des grosses branches artérielles pulmonaires sont responsables également d'un trouble de distribution du sang, mais d'un type différent de celui de l'HTAPP. Il s'agit là d'un trouble par obstacles disséminés sur les grosses branches des artères pulmonaires. Il a été démontré dans la thèse de MOYNE que la scintigraphie représentait le meilleur élément fonctionnel de diagnostic entre HTAP primitive et HTAP par thrombo-embolie chronique des gros troncs.

24 observations ont été rapportées dans la thèse de MOYNE, mais comme pour les HTAPP nous n'avons retenu que celles comportant sur le plan gazométrique une désaturation oxyhémoglobinique d'effort, soit 15 observations (obs. n° 1, 6, 8, 9, 10, 12, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 22, 23, 24 de la thèse de C. MOYNE).

C'est donc 33 observations de processus oblitératifs artériels pulmonaires chroniques purs que nous retiendrons pour ce travail :

- 18 observations d'HTAPP,

- 15 observations de thrombo-embolies chroniques des gros troncs. Nous ne rapporterons pas en détail ces observations sur le plan clinique. On les trouvera dans la thèse de C. MOYNE selon les références sus données.

Un certain nombre de points cliniques méritent d'être rapportés car ils ont un certain intérêt dans la discussion du problème qui nous intéresse, c'est-à-dire le diagnostic différentiel entre processus vasculaire et fibrose interstitielle diffuse.

1. L'âge moyen de ces malades est de 46,1 ans.

2. Il n'a pas été noté d'hippocratisme digital dans nos observations, mais des observations en ont été rapportées dans l'HTAPP.

3. Deux observations d'HTAPP s'accompagnaient d'un syndrome de Raynaud, deux autres d'une cirrhose hépatique, une autre d'une hypothyroïdie.

Enfin, dans une observation, on a noté la présence de cellules LE et d'anticorps antinucléaires.

Ces constatations sont importantes quand on sait que des faits analogues peuvent s'observer dans un contexte d'alvéolite fibrosante pulmonaire.

B - LES FIBROSES INTERSTITIELLES DIFFUSES

Le concept de fibrose interstitielle diffuse implique la transformation des structures normales de la zone d'échange alvéolo-capillaire en un tissu collagène, c'est-à-dire des lésions anatomiques irréversibles. En principe donc, le diagnostic de fibrose interstitielle diffuse ne devrait pouvoir être porté que sur des données anatomiques au minimum une biopsie pulmonaire.

En pratique, on sait actuellement porter le diagnostic de fibrose interstitielle diffuse avec une assez grande sécurité sans preuve anatomique lorsqu'existe un contexte clinique, radiologique et fonctionnel caractéristique. Ce contexte comporte :

- Sur le plan clinique : dyspnée d'effort non obstructive avec éventuellement toux, cyanose, hippocratisme digital et râles crépitants (velcro râles).

- Sur le plan radiologique : image réticulaire ou réticulo-nodulaire plus ou moins étendue avec parfois poumon en rayon de miel.

- Sur le plan fonctionnel : trouble ventilatoire restrictif, abaissement de la capacité de diffusion, syndrome gazométrique de désaturation d'effort avec hyperventilation et abaissement de la compliance.

- Sur le plan évolutif : non réversibilité des troubles même après traitement d'épreuve aux corticoïdes.

Sur le plan anatomique, le terme de fibrose interstitielle diffuse implique une fibrose essentiellement localisée dans les parois des alvéoles elles-mêmes, c'est-à-dire au niveau de la barrière air-sang. Les lésions comportent un épaississement des parois alvéolaires aboutissant à la transformation de cette paroi en une lame fibreuse avasculaire créant une gêne au transfert de l'oxygène à travers cette paroi.

Le processus aboutit également à une disparition progressive du lit capillaire et donc une diminution du volume sanguin capillaire.

On sait que, sur le plan étiologique, les fibroses interstitielles diffuses se classent en deux groupes :

a) Celles d'étiologie connue :

- . pneumoconioses (asbestose, berrylliose, métaux durs),

- . pneumopathies fibrosantes interstitielles chroniques d'origine exogène comprenant surtout les granulomatoses exogènes type poumon de fermier, poumon d'éleveur d'oiseau ou maladies apparentées. Celles-ci posent de difficiles problèmes cliniques et fonctionnels pour l'appréciation du passage de la granulomatose à la fibrose. Dans ce groupe rentrent également les fibroses dues à la bléomycine, à l'immuran ou d'autres antimétaboliques ou immunosuppresseurs.

- . les phacomatoses.

b) Les FID d'étiologie indéterminée :

Elles groupent :

- Les FID associées à une collagénose dûment authentifiée avant tout la sclérodermie et plus exceptionnellement la polyarthrite rhumatoïde, le syndrome de Gougerot-Sjögren, la lupo-érythémato-viscérinite, la dermatomyosite, la périartérite noueuse cliniquement authentifiés.

Concernant la sclérodermie, on sait que la fibrose pariéto-alvéolaire y est presque constante à un stade avancé de la maladie et il a été démontré que dans cette affection, les lésions alvéolaires étaient toujours des lésions des fibres collagènes très intenses et peu cellulaires (SPENCER).

Dans le syndrome de Gougerot-Sjögren, la fibrose pariéto-alvéolaire lorsqu'elle est présente, est considérée comme un élément du syndrome de "connectivite" de l'affection.

- Les FID d'étiologie indéterminée appelées fibroses X pour lesquelles l'examen clinique n'apporte aucun argument étiologique, en particulier ni signe de sclérodermie, ni syndrome de Gougerot-Sjögren, ni signe de polyarthrite chronique rhumatoïde.

Toutefois, il a été montré qu'il existe souvent dans ces cas une "atmosphère de maladie auto-immune" prouvée par la constatation d'une hypergammaglobulinémie, la présence du facteur rhumatoïde dans le sérum par les tests de Latex et de Waaler-Rose, la présence d'anticorps antinucléaires ou d'autres anticorps anti-organes ; ceci dans une proportion de 20 à 40 % des cas.

Il va de soi que le diagnostic de fibrose X en l'absence de tout contexte étiologique ne peut être porté que devant un profil clinique, radiologique fonctionnel et évolutif typique. Ceci explique que dans les publications sur les FID, les fibroses X sont les plus pures sur le plan de leur comportement clinique et fonctionnel.

De façon à ne retenir que les observations certaines de fibroses interstitielle diffuse, nous avons cru bon de ne retenir que celles correspondant à des fibroses d'étiologie indéterminée.

En effet, le groupe des fibroses compliquant les granulomatoses exogènes est trop disparate et le diagnostic de fibrose est trop incertain en l'absence de preuve anatomique pour pouvoir retenir ces observations pour le travail qui nous intéresse, c'est-à-dire la comparaison des données fonctionnelles des malades atteints de fibrose et de processus vasculaire pur.

Nous avons donc retenu 55 observations de fibrose interstitielle diffuse d'étiologie indéterminée qui se répartissent de la façon suivante :

- 32 observations de fibrose X rapportées dans la thèse de D. SERIN sous le terme de fibroses cryptogénétiques (observations 44 à 75 de cette thèse).
- 17 observations de fibroses interstitielles diffuses sclérodermiques rapportées dans le Bulletin de la Société Médicale d'Hauteville de 1976.
- 5 observations de fibroses interstitielles diffuses associées à un syndrome de Gougerot-Sjögren rapportées dans la Revue Française des Maladies Respiratoires (1974, 4, 560-561).
- 1 observation de fibrose interstitielle diffuse de polyarthrite chronique rhumatoïde (Thèse de D. SERIN, observation n° 39).

— CHAPITRE III —

RAPPEL DES TECHNIQUES

Les explorations fonctionnelles pulmonaires ont été réalisées au laboratoire du Service de Pneumologie (Dr WIESENDANGER). Elles ont comporté :

a) Mesure des volumes et des débits

La capacité vitale (CV), le volume expiratoire maximal seconde (VEMS), le rapport $VEMS/CV \times 100$ ont été mesurés par un spirographe ventilé. Les valeurs trouvées ont été rapportées aux valeurs théoriques données par les tables de Nancy.

La mesure du volume résiduel (VR) a été pratiquée par la technique de dilution de l'hélium en circuit fermé pendant un minimum de 7 minutes.

La valeur de la capacité totale (CT) a été également rapportée aux chiffres donnés par les tables de Nancy, de même que le rapport VR/CT .

b) Mesure de la capacité de diffusion à l'oxyde de carbone

La capacité de diffusion à l'oxyde de carbone (DLCO) a été mesurée par la technique en "SINGLE BREATH". La capacité de diffusion a été rapportée au volume alvéolaire (VA) calculé à partir du rapport hélium expiré sur hélium inspiré et du volume gazeux inspiré.

Les malades ne présentant pas de trouble ventilatoire obstructif, le rapport hélium expiré / hélium inspiré a toujours été satisfaisant.

La valeur du rapport $DLCO / VA$ mesurée a été rapportée à la valeur du rapport de $DLCO/VA$ théorique donnée par les tables de BURROW.

c) Mesure des gaz du sang artériel

La saturation artérielle oxyhémoglobinique (SaO_2) a été mesurée à l'aide d'un oxymètre de KIPP. L'étude de la pression artérielle d'oxygène (PaO_2) a été faite à la macroélectrode de BECKMANN étalonnée avec des mélanges gazeux connus. Le pH a été mesuré à l'électrode de verre. Le CO_2 total a été obtenu par la technique volumétrique de VAN SLYKE. La pression artérielle de

CO₂ (Pa CO₂) a été calculée par l'équation de HENDERSON HASSELBACH à l'aide du pH et du CO₂ total.

Les gaz du sang ont été étudiés au repos et à l'effort réalisé sur bicyclette ergométrique ; l'intensité de l'effort a varié entre 10 et 50 watts en fonction des données spirographiques du sujet. La durée a toujours été d'un minimum de 10 minutes ; le prélèvement artériel a été réalisé avant la cessation de l'effort.

Dans la plupart des cas, l'étude des gaz du sang a été faite après inhalation d'oxygène pur au masque en circuit ouvert pendant 10 minutes.

Nos possibilités techniques ayant progressé pendant la période de 10 ans au cours de laquelle ont été recueillies ces observations, dans les premiers cas, seule la Pa O₂ a été mesurée sous oxygène pur, alors que dans les observations plus récentes, un prélèvement d'air alvéolaire a été fait simultanément à la prise de sang artériel pendant la 10^{ème} minute d'inhalation d'oxygène, permettant la mesure du gradient alvéolo-artériel d'oxygène sous respiration d'oxygène pur.

d) Mesure de la compliance

La compliance a été mesurée par la technique du ballonnet oesophagien au cours d'une respiration à fréquence variable, les variations de volume entre deux points de flux nul ont été rapportées aux variations de pression.

L'appareillage utilisé a été le Pulmorex utilisant un pneumotachographe de Fleisch pour les variations de flux, les volumes étant obtenus par intégration. Le capteur de pression mesure la différence entre la pression à la bouche et la pression oesophagienne.

— CHAPITRE IV —

LES RÉSULTATS

Les résultats des données fonctionnelles respiratoires sont rapportés dans les tableaux suivants.

...

N°	Noms	Age Sexe	SPIROMETRIE										CAPACITE DE DIFFUSION			COMPLIANCE	
			CV (litre)	% théor.	VEMS (litre)	$\frac{VEMS}{CV} \times 100$	VR (litre)	CT (litre)	% théor.	$\frac{VR}{CT}$	DLCO ml/mm mm Hg	$\frac{DLCO}{VA}$	$\frac{DLCO}{VA}$ th.	CL ml/cm H2O	$\frac{CL}{CV}$ %		
1	B. François	51 M.	3,1	94	2,7	85	-	-	-	11,9	3,2	67	136	44			
2	R. André	22 M.	3,36	82	2,97	88	0,8	4,16	81	19	19,2	5,3	91				
3	M. Suzanne	57 F.	3,27	133	2,43	74	0,9	4,17	119	22	14,16	3,7	77				
4	P. Paul	19 M.	4,26	95	3,48	81	1,6	5,86	107	27	6,6	1,6	27				
5	R. Hélène	25 F.	2,82	83	2,46	87	0,89	3,95	97	23	20,4	6,1	109				
6	P. Marie	42 F.	2,70	92	2,34	87	2,16	4,86	127	44	9	2,1	40				
7	B. Paul	50 M.	3,83	110	2,76	72	1,86	5,69	117	32,8	25,6	4,9	97				
8	G. Henri	56 M.	2,97	86	1,62	54,5	3,13	6,22	132	50,2	14,3	3,1	65	40			
9	B. Jean	51 M.	3,81	102	3	79	1,99	5,80	114	33	24,3	6,1	121	48			
10	M. Léa	51 F.	2,88	100	2,19	76	2,17	5,05	126	43	19,6	4,56	92				
11	D. Isabelle	17 F.	3,18	127	2,70	85	-	-	-	-	14,4	5,88	98				
12	D. Roland	23 M.	4,16	94	3,39	81,5	2,12	6,28	114	33,8	25,2	5,33	92				
13	D. Denise	30 F.	2,91	114	2,40	82,5	1,50	4,41	134	34	21,3	5,48	97				
14	B. Maurice	21 M.	4,92	106	3,99	81	1,68	6,58	113	25	9,56	1,80	31				
15	B.	49 M.	3,81	95	2,88	75,6	1,66	5,47	-	30,4	19,35	4,30	106				
16	D. Emilie	55 F.	1,36	54,8	1,05	77	2	3,36	96	59,5	16,5	6	120				
17	M. Benoît	61 M.	3,93	118	2,77	71	2,95	6,88	142	42	10,17	2	43	228			
18	J. Geneviève	52 F.	2,40	92	1,60	66,5	1,88	4,28	119	43,8	18,24	4,96	101				

N°	Noms	Age Sexe	SPIROMETRIE							CAPACITE DE DIFFUSION				COMPLIANCE	
			CV (litre)	% théor.	VEMS (litre)	$\frac{VEMS}{CV} \times 100$	VR (litre)	CT (litre)	% théor.	VR $\frac{VR}{CT}$	DLCO ml/mn mm Hg	$\frac{DLCO}{VA}$	th. $\frac{DLCO}{VA}$	CL ml/cm H ₂ O	$\frac{CL}{CV} \%$
19	B. Georges	21 M.	3,87	87	3	77,5	2,40	6,27	114	38,2	25,9	5,48	106		
20	B. Liliane	22 F.	2,37	78	2,07	87	-	-	-	-	14	4	69		
21	G. Charles	64 M.	4,35	131	3,45	79,5	2,21	6,56	134	33,7	18,4	3,72	80		
22	I. Raymonde	68 F.	2,79	112	1,92	78	2,30	5,09	138	45	18,10	4,98	115		
23	M. Maurice	57 M.	4,89	138	3,90	80	2,08	6,97	137	29,8	34,6	6,12	129		
24	P. Edouard	62 M.	3,42	103	2,07	60,5	2,57	5,99	124	43	16	3,44	75		
25	V. Louise	73 F.	1,50	88	1,35	70	1,20	2,82	109	42,5	13,25	6,50	150		
26	A. Camille	68 M.	3,21	100	1,89	60	-	-	-	-	12,65	3,14	70		
27	D. Alice	60 F.	1,65	67	1,44	87	2,49	4,14	112	60	9,37	2,84	60,5		
28	F. Emma	35 F.	2,70	100	2,15	81	2	4,70	133	42	13,90	4,38	80,4		
29	R. M. Louise	51 F.	1,93	69	1,32	68	1,41	3,34	86	42	21,52	6,9	105		
30	R. Léon	56 M.	4	115	2,55	64	2,10	6,21	128	34	14,6	2,80	58		
31	G. Benoît	43 M.	3,99	105	3,36	84	2	5	103	40	23,2	5,2	100	160	40
32	F. Guiseppi	36 M.	3,99	110	2,40	60	-	-	-	-	28,5	5,1	94		
33	A. André	70 M.	4,02	128	2,16	63	-	-	-	-	15,9	3	68		

Thrombo-embolies chroniques.

N°	Noms	Age Sexe	GAZOMETRIE								SOUS O2 PUR AU REPOS						
			REPOS				EFFORT										
			SaO2 %	PaO2 mmHg	PaCO2 mm Hg	pH	CO2 total vol.	Effort	SaO2 %	PaO2 mmHg	PaCO2 mm Hg	pH	CO2 total vol.	PaO2 mmHg	pAO2 mmHg	ΔO2	Shunt Qs/Qt
1	B. François	51 M.	97,5	-	29,7	7,46	47,5	30W10'	94,5	-	27,6	7,43	41,4	-	-	-	-
2	R. André	22 M.	96	76	38,1	7,39	52,5	60W10'	94	65	28,9	7,37	38,1	310			
3	M. Suzanne	57 F.	84	53	15,8	7,46	25,3	35W10'	69,5	46,5	20,8	7,38	27,9	130			
4	P. Paul	19 M.	95,5	76	29,4	7,46	47,2	10W10'	91,5	61	29,2	7,46	47	570	620	50	5
5	R. Hélène	25 F.	95	79	31,8	7,46	51,1	50W10'	94,5	72	28,9	7,42	42,4	420	-	-	-
6	P. Marie	42 F.	98	73	23,7	7,51	42,5	25W10'	97	68	20,9	7,43	31,4	380	-	-	-
7	B. Paul	50 M.	91,5	59,5	28,8	7,42	42,3	50W10'	90	57,5	29	7,40	40,7	468	636	168	10
8	G. Henri	56 M.	90	47,7	29,8	7,45	46,3	10W15'	83,5	43	32,4	7,43	48,1	315	680	365	20
9	B. Jean	51 M.	94	68,5	31,3	7,45	48,6	30W10'	92	63,3	30,8	7,44	46,6	545	645	100	6
10	M. Léa	51 F.	96	71	26,6	7,53	49,7	20W15'	95,5	64,5	24,2	7,56	48,4	470	605	135	8
11	D. Isabelle	17 F.	95,5	73	30,8	7,45	47,8	50W10'	93,5	66,5	29,8	7,43	44,7	514	618	104	6
12	D. Roland	23 M.	97,3	89,5	26,7	7,46	43,4	300kgmn10'	93,3	66	22	7,41	31,2	497	635	138	9,5
13	D. Denise	30 F.	94,2	60,5	21,8	7,52	40	35W 6'	84,6	46	26,7	7,45	42	363	604	241	-
14	B. Maurice	21 M.	91,7	57	21,1	7,45	33,5	60W10'	85,2	47,5	18,6	7,41	27	412	676	264	6,5
15	B.	49 M.	93,7	67	26	7,40	36,6	50W10'	86,4	51	23,4	7,39	32,4	411	566	155	-
16	D. Emilie	55 F.	90,5	59	43	7,40	60,9	35W10'	91,7	58,5	39,3	7,45	62,5	500	637	137	-
17	M. Benoît	61 M.	90,7	56	22,8	7,43	34,6	150kg/mn5'	85,7	49	25,1	7,41	36,5	-	-	-	-
18	J. Geneviève	52 F.	91,2	58,5	25,4	7,41	36,9	50W10'	90,9	56	22	7,44	34,2	431	636	205	-

N°	Noms	Age Sexe	REPOS								EFFORT					SOUS O2 PUR AU REPOS			
			SaO2 %	PaO2 mmHg	PaCO2 mm Hg	pH	CO2 total vol.	Effort	SaO2 %	PaO2 mmHg	PaCO2 mm Hg	pH	CO2 total vol.	CO2		PaO2 mmHg	ΔO2	Shunt Qs/Qt	
19	B. Georges	21 M.	96,2	77	27,8	7,47	45,6	60W10'	94,7	68	28,1	7,46	45,1			507	127	7,9	
20	B. Liliane	22 F.	94,8	73	30,5	7,45	48	50W 5'	91,8	63	27	7,41	38,9			490	70	4,3	
21	G. Charles	64 M.	92	58,5	30,6	7,46	49,2	50W10'	85,2	50	32,4	7,40	45,7			523	154	-	
22	I. Raymonde	68 F.	94,3	64,5	24,8	7,47	40,7	35W10'	90,5	55	27,8	7,44	42,7			466	143	-	
23	M. Maurice	57 M.	94,5	71,5	34,6	7,39	47,7	75W10'	90,9	60	32,8	7,38	44,6			510	139	-	
24	P. Edouard	62 M.	90,8	54,5	26,6	7,47	44,2	50W 5'	90,8	54,5	26,6	7,47	44,2			265	398	-	
25	V. Louise	73 F.	94,6	73	27,5	7,37	36,2	30W10'	92,8	67	28,8	7,35	36,4			503	134	-	
26	A. Camille	68 M.	91,7	62	34,2	7,39	47,2	40W10'	83,2	42	30,1	7,38	40,8			464	130	-	
27	D. Alice	60 F.	90,4	52,5	24,2	7,49	42	30W 5'	87,7	46,5	19,4	7,52	35,5			471	143	-	
28	F. Emma	35 F.	92,2	57	23,1	7,47	38,2	30W 7'	91	57	20	7,43	30,1			474	163	-	
29	R. Marie L.	51 F.	95,2	74	31	7,40	44	40W 7'	87,7	56,8	36,8	7,43	45,8			495	155	9,3	
30	R. Léon	56 M.	90,6	59	31,7	7,45	49,7	-	86	55	28,7	7,37	39,3			460	-	-	
31	C. Benoît	43 M.	94	66	40,7	7,37	53,7	-	91	60	36	7,37	47,9			475	-	-	
32	F. Guiseppi	36 M.	96	83	34,7	7,41	50,5	50W10'	93	74	34,3	7,34	42,5			530	100	6,2	
33	A. André	70 M.	93	64	26,9	7,48	45,3	20W 5'	89	54,5	27,6	7,47	45,9			415	-	-	

N°	Noms	Age Sexe	SPIROMETRIE								CAPACITE DE DIFFUSION			COMPLIANCE	
			CV litre	% théor.	VEMS litre	VEMS CV x100	VR litre	CT litre	% théor.	VR CT	DLCO ml/mn mm Hg	DLCO VA % th.	CL ml/cm H2O	CL CV %	
1	AVI. Due	55 M.	3,36	102	2,4	71	1,38	4,74	99	29	12	61			
2	BAR. Alice	48 F.	1,10	41	0,9	85	0,75	1,80	50	40	3,9	48			
3	BES. Robert	44 M.	2,9	76	2,4	82	-	-	-	-	10,3	74			
4	BON. Auguste	55 M.	2,9	83	2,04	70	1,33	4,24	85	31	5,3	35	61	21	
5	BOU. Raymond	21 M.	4,56	96	3,6	80	1,9	6,4	-	29	-	-			
6	BRE. Joséphine	73 F.	1,57	61,5	1,42	83,5	-	-	-	-	7,9	89			
7	BUT. Fanny	58 F.	3,58	105	2,45	70	1,33	4,8	108	35	11,4	45			
8	COZ. Antoine	65 M.	2,19	72	1,59	73	1,40	3,6	75	39	9,8	66			
9	DES. Yvonne	48 F.	2,1	60	1,7	83	1,1	3,2	71	34	6,45	37	35	17	
10	DI. Ehleriaro	65 M.	4,2	133	2,76	66	-	-	-	-	12	37			
11	DUP. Joannès	78 M.	1,35	42	1,05	78	-	-	-	-	3	31			
12	FAT. Brahim	43 M.	2,73	64	2,2	80	2,10	4,83	86	43,5	16,5	87	90	33	
13	FRA. Gabrielle	49 F.	1,44	58	1,2	87	1,44	2,88	85	50	2,55	22	35	24	
14	GAT. Marie	72 F.	1,41	60,3	1,14	81	0,99	2,4	67	41,3	9	93			
15	GAU. Philippe	17 M.	2,73	82	2,4	88	0,99	3,72	93	27	10,2	54	76	28	
16	GIR. Jean	33 M.	2,1	48	1,65	78	1,1	3,4	61	32	8,4	54	92	44	
17	GOE. Robert	74 M.	2,25	70,5	1,83	81,5	2,4	4,65	96	36	3,9	42			
18	GUE. Henri	66 M.	2,31	70	1,92	83	1,45	3,76	76	39	8,3	58	70	28	
19	GUI. Georgette	55 F.	1,38	53	1,23	89	0,72	2,10	-	34,2	6,5	85			
20	GUI. René	50 M.	2,10	58	1,59	75,5	-	-	-	-	19	100	60	29	
21	JAI. Lucie	64 F.	2,01	82	1,38	68,6	2,28	4,29	119	53	9,47	76			
22	LEM. Maurice	63 M.	2,0	63	2,62	81	0,83	2,84	61	29	3,34	70	46	23	
23	MAR. Antoine	63 M.	3,30	103	2,43	73,6	3,31	6,61	140	51	14,8	65			
24	ORI. Francine	60 F.	1,23	50	1,08	83	0,78	2,1	58	38	6,25	81			
25	PAN. Eugénie	69 F.	1,05	42	0,7	65	-	-	-	-	-	-			
26	PER. Marie	73 F.	1,35	57,5	0,78	58	-	-	-	-	6,4	35	175	30	
27	PHI. François	73 M.	3,5	99	2,01	64	1,87	5	105	37	7,8	44			
28	PLA. Jean	60 M.	2,26	65	2,1	95	2,5	4,8	98	54	4,9	40			
29	RAY. Joannès	65 M.	2,85	85	2,28	81	1,15	3,25	65	35	6,8	46			
30	RIC. Lina	75 F.	1,86	67	1,38	74	-	-	-	-	6	71			
31	ROU. Joseph	58 M.	2,6	78	2,04	79	1,92	4,5	96	42	16,8	75			
32	SAV. Paul	56 M.	4,05	115	2,82	69,5	1,85	5,90	118	31	5,4	23			

N°	Noms	Age Sexe	SPIROMETRIE								CAPACITE DE DIFFUSION			COMPLIANCE	
			CV litre	% théor.	VEMS litre	VEMS CV x100	VR litre	CT litre	% théor.	VR CT	DLCO ml/mn mm Hg	DLCO VA	DLCO VA % th.	CL ml/cm H2O	CL CV %
33	BEL. Fortuné	56 M.	3,12	87	2,43	78	0,98	4,5	-	30	9,74	2,68	54		
34	ZO. M. Louise	57 F.	1,8	65	1	56	1,9	3,7	-	52	8,7	4	84	40	23
35	DEM. Pierre	40 M.	1,77	54	1,5	85	1,14	2,91	-	39	10,5	4,9	76	30	18
36	VAL. Suzanne	57 F.	1,65	64	1,35	82	0,89	2,54	-	35	10	2,9	60		
37	DES. Marie	37 F.	1,98	88	1,71	86	1,69	3,95	-	43	7,5	2,16	40	90	40
38	GUL. Jeanne	60 F.	2,1	84	1,6	78	1,8	3,1	-	32	7,2	2,8	59		
39	CHE. Luigi	45 M.	2,04	54	1,41	69	-	-	-	-	9,5	2,4	44		
40	-	-	-	95	-	71	-	-	-	37	11,2	-	56		
41	BUT. Germaine	52 F.	1,68	85	1,45	84	0,83	2,51	-	33	10,4	-	61		
42	-	-	-	65	-	90	-	-	-	53	4,7	-	47	155	44
43	BAR. Henri	-	-	91	-	61	-	-	-	41	7,8	-	35	92	35
44	BAR. Annie	-	-	101	-	73	-	-	-	37	13,6	-	77	53	27
45	FOU. Louis	-	-	59	-	78	-	-	-	-	6,25	-	22		
46	ROB.	-	-	116	-	75	-	-	-	50	8,57	-	63		
47	BER. Colette	-	-	111	-	75	-	-	-	39	13,3	-	73		
48	DUP. Félicien	-	-	49	-	80	-	-	-	39	-	-	-	140	42
49	BAG. Paul	-	-	87	-	69	-	-	-	33	5,7	-	34		
50	SAV. Anne-Marie	58 F.	1,47	58	1,08	74	0,73	2,20	60	30	10,2	4	84		
51	NOE. Berthe	72 F.	1,35	71	0,99	73	1,21	2,56	-	47	6,33	4,33	98	35	16
52	BER. Henriette	60 F.	1,95	76	1,59	81	1,21	3,16	98	38	6,42	2,28	35	35	18
53	FAN. Céline	62 F.	2,1	78	1,74	82	1,1	3,2	80	34	7,2	2,2	48		
54	JAN. Simon	70 M.	1,35	43	0,96	71	1,97	3,32	74	59	4,3	1,59	34		
55	-	70 F.	-	60	-	47	-	-	-	60	-	-	-		

Obs. 33 à 49 : FID sclérodermiques,

Obs. 50 : FID d'une PCR,

Obs. 51 à 55 : FID du syndrome de Gougerot-Sjögren.

N°	Noms	Age Sexe	REPOS			GAZOMETRIE					EFFORT			GAZOMETRIE SOUS O2 PUR AU REPOS		
			SaO2 %	PaO2 mmHg	PaCO2 mm Hg	pH	CO2 total vol.	Effort	SaO2 %	PaO2 mmHg	PaCO2 mm Hg	pH	CO2 total vol.	PaO2 mmHg	pAO2 mmHg	ΔO2
1	AVI. Due	55 M.	95,8	78	33,3	7,42	48,9	50W10'	95,2	75	32,4	7,405	46,5	511	661	150
2	BAR. Alice	48 F.	87,5	-	44,8	7,40	63	-	68,5	-	48,3	7,32	57	-	-	-
3	BES. Robert	44 M.	95,7	77,8	27,9	7,46	44,7	-	80,7	45,8	27,1	7,425	40,3	504	640	136
4	BON. Auguste	55 M.	91,2	62,3	32,6	7,42	47,7	-	75,9	42,8	31	7,405	44,2	432	695	263
5	BOU. Raymond	21 M.	95	-	32	7,43	-	-	89	-	34	7,34	-	-	-	-
6	BRE. Joséphine	73 F.	95	76,1	25,6	7,42	38,0	-	88,5	57,2	28,2	7,405	40,2	538	600	62
7	BUT. Fanny	58 F.	92,8	60	29,8	7,47	49,5	-	85	46	29,9	7,47	43,1	413	-	-
8	COZ. Antoine	68 M.	94	73	36,2	7,41	52,2	-	84	52	36,4	7,38	49,1	530	621	91
9	DEZ. Yvonne	48 F.	90	-	34	7,39	47	-	88	-	32,5	7,37	41	-	-	-
10	DI. Euleriano	65 M.	95,8	84	32,9	7,40	46,2	-	93,1	70	28	7,30	38,7	480	580	100
11	DUP. Joannès	78 M.	85,3	51	37	7,44	57,6	-	70	37	38,1	7,46	61,2	420	570	150
12	FAT. Brahim	43 M.	93,5	73	24,6	7,46	39,9	-	93	70	25,4	7,36	32,8	410	450	40
13	FRA. Gabrielle	49 F.	89	62	43,7	7,41	63,1	-	80	45	40,3	7,38	54,3	-	-	-
14	GAR. Marie	72 F.	96,5	74	35,7	7,43	53,7	-	91,5	60	33,8	7,39	47,7	570	600	30
15	GAU. Philippe	17 M.	94,5	63	23,6	7,48	39,7	-	88	49	25,1	7,42	36,8	470	-	-
16	GIR. Jean	33 M.	83	-	34	7,42	50,6	-	73	-	37,8	7,39	50,6	-	-	-
17	GOE. Robert	74 M.	91,6	62,8	34,2	7,44	49,5	-	76	41	29,4	7,45	46,2	387	586	199
18	GUE. Henri	66 M.	83	49	32,6	7,44	50,0	-	65	35	31,7	7,39	44,2	420	580	160
19	GUI. Georgette	57 F.	92,7	61,5	29,7	7,45	46,6	-	82,2	45,5	29	7,425	43,1	490	-	-
20	GUI. René	50 M.	94,8	79	40,3	7,38	54,3	-	88	60	40,7	7,35	52,7	575	680	105
21	JAI. Lucie	64 F.	89,6	56,5	35,5	7,41	51,2	-	85,4	47	30,6	7,46	49,6	538	682	144
22	LEM. Maurice	63 M.	81	-	36,7	7,45	58,2	-	73	-	31	7,40	43,6	-	-	-
23	MAR. Antoine	63 M.	96	69,5	28,2	7,45	49,5	-	93	41,5	27,5	7,41	-	398	642	244
24	ORI. Francine	60 F.	95	82	33,1	7,42	48,5	-	93,1	68,2	33,7	7,42	49,1	540	650	110
25	PAN. Eugénie	69 F.	93,5	66	27,9	7,48	46,9	-	91	57	26,4	7,49	45	420	-	-
26	PER. Marie	73 F.	84,5	51	39	7,43	58,6	-	78	45	39,4	7,40	55,4	420	560	140
27	PHI. François	73 M.	85,8	51,2	28,7	7,44	42,3	-	67	35	25,2	7,44	39,1	311	616	305
28	PLA. Léon	60 M.	95,1	75,6	31,7	7,435	48,2	-	88,7	56,4	31,2	7,43	46,7	548	670	122
29	RAY. Joannès	65 M.	92	67	28,7	7,50	50,3	-	75	44	28,1	7,48	47,7	410	620	210
30	RIC. Lina	75 F.	41,3	59,7	27,8	7,46	44,6	-	88	55,2	27,7	7,44	42,5	455	655	210
31	ROU. Joseph	58 M.	93,5	67	33,0	7,43	49,6	-	87	-	28	7,38	37,4	-	-	-
32	SAV. Paul	56 M.	94	64	28,8	7,54	43,7	-	90,2	55	21,9	7,51	39,6	-	-	-

FID d'origine X.

N°	Noms	Age Sexe Sexe	REPOS				GAZOMETRIE				EFFORT				GAZOMETRIE SOUS O2 PUR AU REPOS		
			SaO2 %	PaO2 mmHg	PaCO2 mm Hg	pH	CO2 total vol.	Effort	SaO2 %	PaO2 mmHg	PaCO2 mm Hg	pH	CO2 total vol.	PaO2 mmHg	PAO2 mmHg	ΔO2	
33	BEL. Fortuné	56 M.	91	60	31,6	7,44	49,4	-	83	54	29	7,31	34,8	460	-	-	
34	ZOE. M. Louise	57 F.	93	-	27,2	7,43	40,9	-	81	-	25,7	7,43	38,6	-	-	-	
35	DEM. Pierre	40 M.	96,5	-	42	7,37	55,6	-	93	-	36,3	7,37	47,8	-	-	-	
36	VAL. Suzanne	57 F.	93	-	32	7,41	56,4	-	86,5	-	27,6	7,44	42,5	-	-	-	
37	DES. Marie	37 F.	96	73	36	7,42	59,2	-	82	50	26,5	7,33	32	498	-	-	
38	GUI. Jeanne	60 F.	94	-	33,6	7,43	50,5	-	81,5	-	35,8	7,34	44,2	-	-	-	
39	CHE. Luigi	45 M.	96	81	25	7,47	42,1	-	95	75	23,1	7,45	36,4	539	-	-	
40	-	-	94	-	33	-	-	-	93	-	-	-	-	-	-	-	
41	BUT. Germain	52 F.	96,5	87,5	36	7,40	51,5	-	94	72	35,8	7,4	52,3	515	-	-	
42	-	-	95	75	31	-	-	-	88	56	-	-	-	-	-	-	
43	BAR. Henri	-	91	58	33	-	-	-	76	39	-	-	-	387	-	197	
44	BAR. Annie	-	90	56	30	-	-	-	88	52	-	-	-	417	604	128	
45	FOU. Louis	-	95	73	37	-	-	-	92	61	-	-	-	520	648	-	
46	ROB.	-	93	65	22	-	-	-	91	52	-	-	-	-	645	185	
47	BER. Colette	-	91	57	27	-	-	-	88	52	-	-	-	460	-	-	
48	DUP. Félicien	-	82	42	31	-	-	-	75	36	-	-	-	448	-	-	
49	BAG. Paul	-	91	67	34	-	-	-	74	40	-	-	-	528	633	105	
50	SAV. Anne-Marie	58 F.	95,5	77	33,3	7,44	51,9	-	93,5	64	34,3	7,41	49,5	-	-	-	
51	NOE. Berthe	72 F.	95,1	70	32,8	7,46	53,2	-	93,1	60	31,4	7,49	53,7	512	656	144	
52	BER. Henria	60 F.	95	102	37,5	7,37	48,9	-	93,5	-	35,4	7,33	42,6	500	-	-	
53	FAN. Aline	62 F.	90	-	34	7,39	47	-	83	-	-	7,39	-	350	-	-	
54	JAN. Simon	70 M.	92,5	-	36,3	7,40	51	-	65,5	-	40,7	7,29	44,9	-	-	-	
55	-	-	95	67	26,9	-	-	-	94	63	28,8	-	-	-	-	-	

Obs. n° 33 à 49 : FID sclérodermiques

Obs. n° 50 : FID d'une PCR

Obs. n° 51 à 55 : FID du syndrome de Gougerot-Sjögren

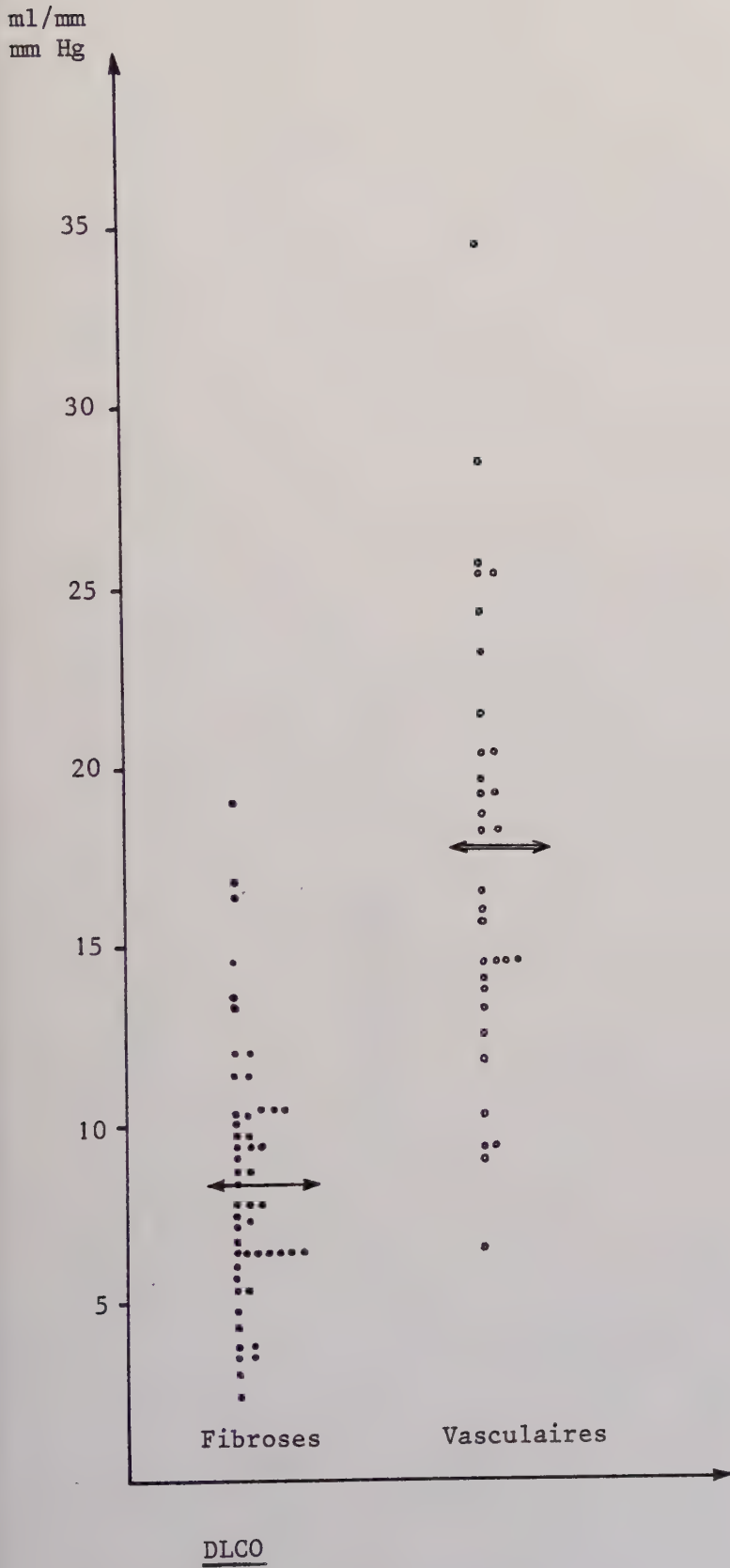
— CHAPITRE V —

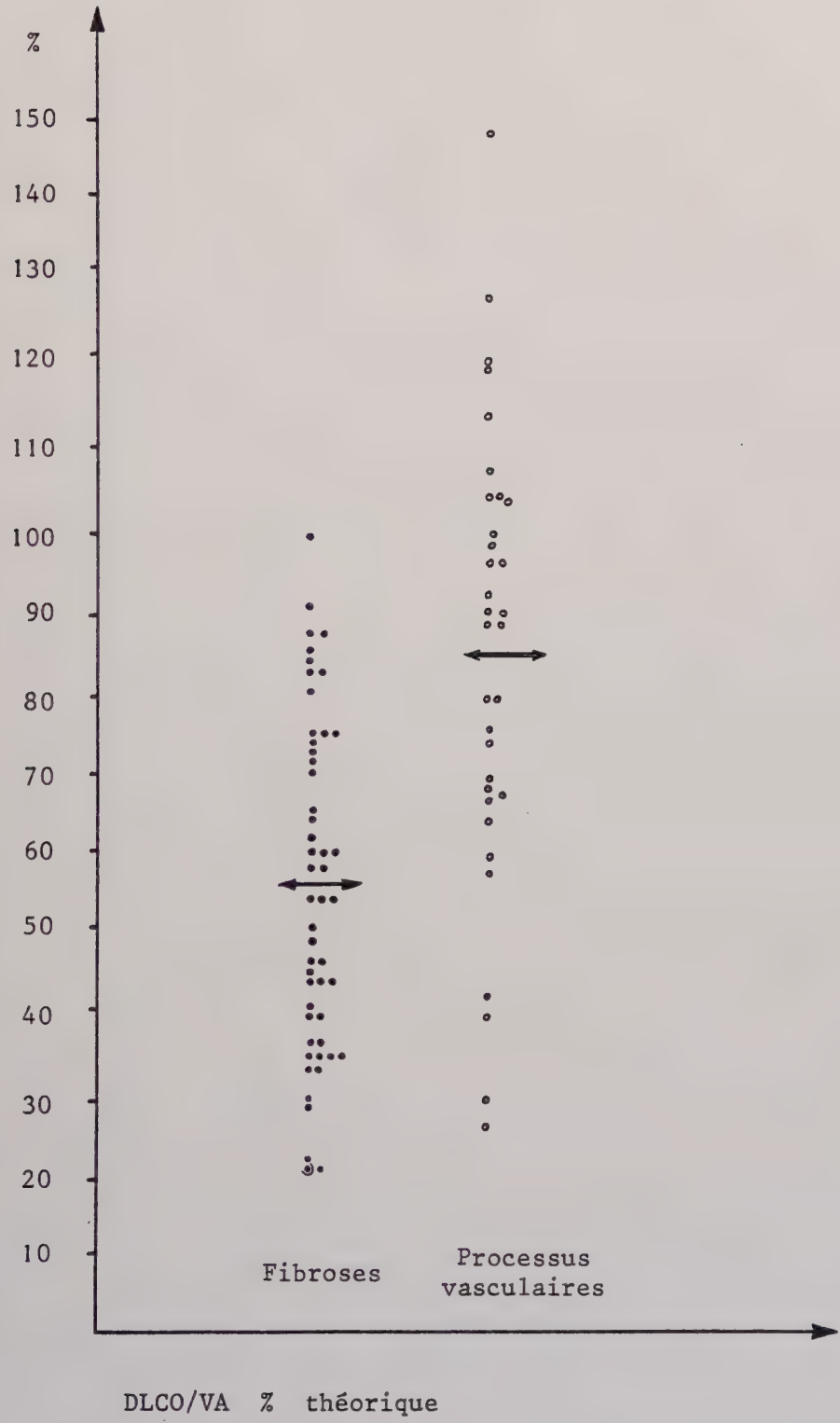
COMPARAISON DES RESULTATS DES DONNEES FONCTIONNELLES RESPIRATOIRES
DANS LES DEUX GROUPES D'AFFECTIONS

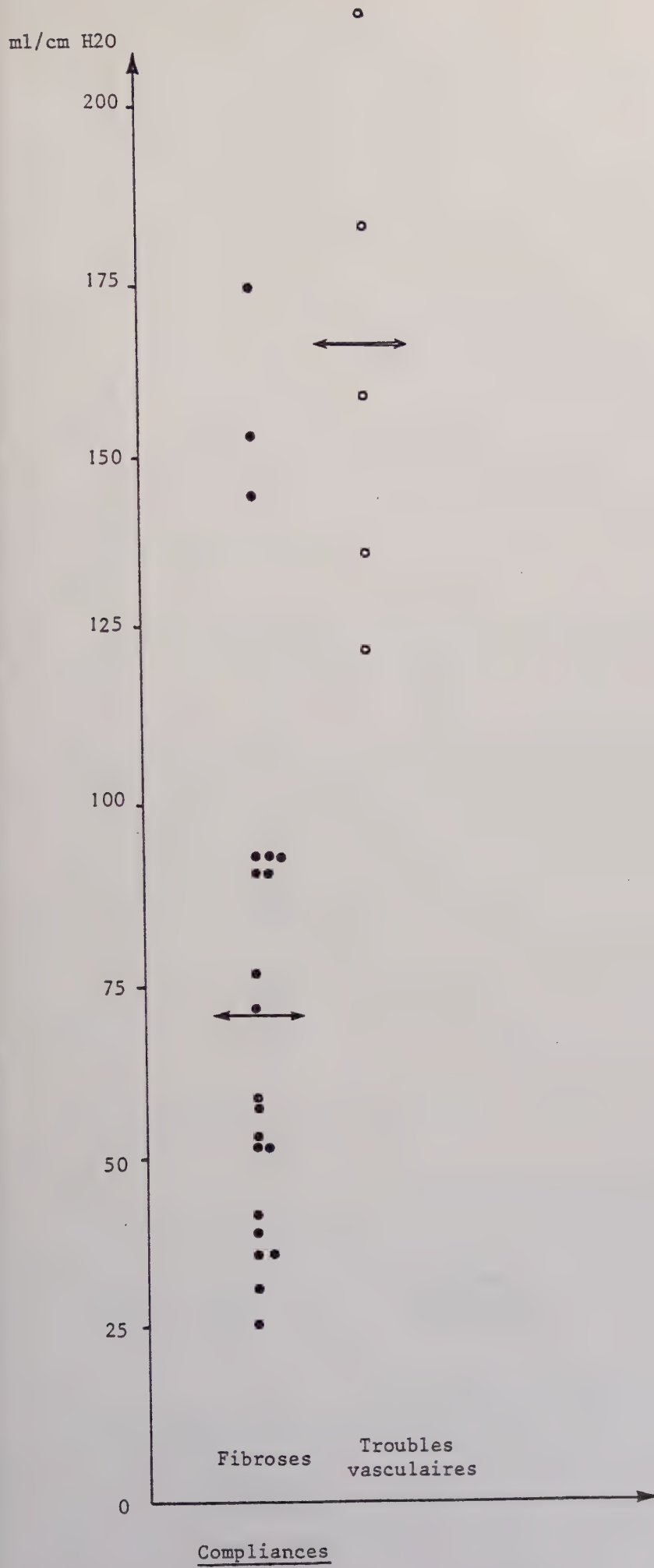
On rappelle que sur le plan qualitatif, qu'il s'agisse des données spirométriques, des données gazométriques et de celles de la capacité de diffusion, le comportement est identique. Nous avons recherché en établissant des moyennes sur le plan statistique, s'il y avait des différences significatives quant à l'altération quantitative des paramètres.

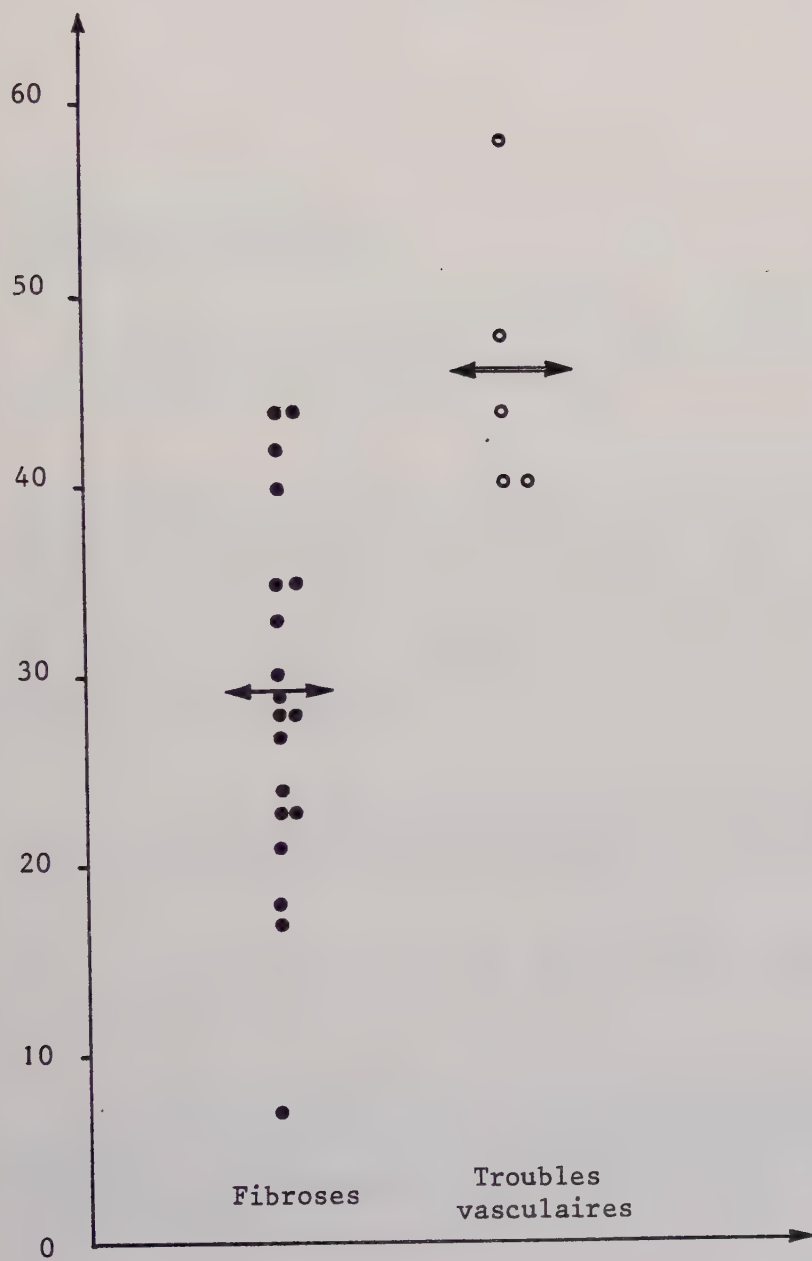
Les résultats sont donnés dans le tableau ci-dessous :

	FID	HTAPP et thrombo- embolies chroniques	ddl	t	Σ	P Degré de signifi- cation
CV %	74,2	100,3			5.865	< 0,001
CT %	85,7	117,5	47	-5.662		< 0,001
DLCO ml/mm/mm Hg	8,5	17,6			7.543	< 0,001
DLCO/VA %	56,6	85,9			5.082	< 0,001
CL ml/cm H2O	72	165	22	-5.269		< 0,001
CL/CV %.	29	46	22	-3.609		< 0,01
PaO2 Repos mmHg	67	66,05			0.39	N.S.
PaO2 Effort mmHg	52,7	57,6			2.13	< 0,04
Δ PaO2 Repos Effort mm Hg	13,9	8,4			3.58	< 0,001
PaCO2 Repos mmHg	32,5	28,8			3.08	< 0,01
Δ O2	149	163	42	-0.624		N.S.









CL/CV %.

- CHAPITRE VI -

INTERPRETATION DES RESULTATS

I - DONNEES SPIROMETRIQUES

Dans les deux groupes d'affection, la spirométrie objective l'absence de trouble ventilatoire obstructif. Lorsqu'il existe un trouble ventilatoire, celui-ci est de type restrictif et pur.

Dans les processus oblitératifs artériels pulmonaires chroniques purs, le trouble ventilatoire restrictif est inconstant. Beaucoup de malades de ce groupe ont même une CV et une CT supérieures aux chiffres théoriques (Tables de Nancy). C'est ainsi que 18 malades sur 33 de ce groupe ont une CV égale ou supérieure à 100 % de la théorique et 22 malades sur 26 ont une CT supérieure à 100 % de la théorique. La moyenne de CV est de 100,3 % et de CT de 117,5 %. Nous rappelons toutefois que les tables de Nancy correspondent à la limite inférieure de la normale.

Dans le groupe des fibroses interstitielles diffuses, l'immense majorité des malades a une CV inférieure à la CV théorique (47 sur 55) et également une CT inférieure à la CT théorique (21 sur 26 mesurés).

Les moyennes de CV / CV théorique dans le groupe des fibroses interstitielles diffuses est de 74,2 %. Celles de CT / CT théorique de 85,7 %.

Théoriquement, il apparaît plus logique de calculer la restriction sur la capacité totale. Cependant, les valeurs des capacités pulmonaires sont des moyennes statistiques et il est difficile pour un sujet donné, si on n'a pas connaissance de ses propres chiffres antérieurs, d'affirmer ou d'infirmier un trouble restrictif.

L'écart est encore plus important sur la capacité totale que sur la capacité vitale puisque la dispersion existant sur la capacité vitale s'ajoute à celle du volume résiduel.

La différence sur le plan spirométrique entre les deux groupes d'affections est très nettement significative : le trouble ventilatoire restrictif est

quasiment constant et important dans les FID ; il est inconstant et léger dans les processus vasculaires pulmonaires purs.

Un autre élément distinctif important de ces deux groupes de malades sur le plan spirométrique est l'amputation quasi-constante de l'air de réserve inspiratoire dans les FID. Ce signe manque dans les thrombo-embolies chroniques et les HTAPP.

Le mécanisme du trouble ventilatoire restrictif dans ces deux groupes d'affection n'est certainement pas univoque.

L'augmentation du volume cardiaque peut intervenir dans les deux groupes d'affections. Dans les FID, la réduction du volume alvéolaire liée à l'épaississement des parois alvéolo-capillaires intervient certainement. Il semble cependant que ce soit la diminution de la compliance pulmonaire qui soit la cause principale indirecte du trouble ventilatoire restrictif. Nous verrons d'ailleurs ultérieurement que l'on trouve la même différence significative dans les données de la compliance dans les deux groupes d'affection.

II - DONNEES GAZOMETRIQUES

Rappelons que nous avons éliminé les observations d'HTAPP et de thrombo-embolies chroniques comportant une resaturation d'effort et qui, de ce fait, ne posent pas de problème diagnostique avec les FID. Nous n'avons retenu que les observations de processus vasculaires comportant une désaturation oxyhémoglobinique d'effort.

Nous dissocierons dans l'étude des données gazométriques l'oxymétrie artérielle et l'équilibre acide-base.

a) L'oxymétrie artérielle

Dans les processus vasculaires pulmonaires purs, la PaO₂ moyenne de repos est de 66,05 mm Hg. Ce chiffre ne représente qu'une moyenne et dans ce groupe existent des sujets normoxiques au repos et d'autres hypoxiques avec tous les degrés intermédiaires. A l'effort, la PaO₂ moyenne des malades de ce groupe est de 56,7 mm Hg. Comme tous les malades par définition désaturent à l'effort, la différence moyenne entre PaO₂ Repos et PaO₂ Effort est de 8,4 mm Hg.

Le gradient alvéolo-artériel d'oxygène en hyperoxie mesuré dans le but de rechercher l'intervention d'un shunt vrai dans le mécanisme de l'hypoxie au repos est dans ce groupe de malades en moyenne de 163 mm Hg donc dans les limites de la normale. On remarquera cependant que le gradient est anormalement élevé, c'est-à-dire au-dessus de 200 mm Hg dans 4 observations. Dans ces cas,

un shunt vrai intervient dans le déterminisme de l'hypoxie (observations n° 13, 14, 18, 24).

Dans les fibroses interstitielles diffuses, la PaO₂ moyenne au repos est de 67 mm Hg avec comme dans le groupe précédent des cas avec PaO₂ normale et d'autres avec PaO₂ abaissée à des degrés variés.

A l'effort, la PaO₂ moyenne est de 52,7 mm Hg, soit une différence moyenne entre le repos et l'effort de 13,9 mm Hg.

Enfin, le gradient alvéolo-artériel d'oxygène en hyperoxie est de 149 mm Hg en moyenne avec cependant 5 malades ayant un gradient anormalement élevé au-dessus de 200 mm Hg.

Si l'on compare les données de l'oxymétrie artérielle dans ces deux groupes d'affection, on constate que, *au repos il n'y a pas de différence significative dans l'importance de l'hypoxie ; par contre, la désaturation d'effort est beaucoup plus marquée dans les fibroses interstitielles diffuses que dans les processus oblitératifs artériels pulmonaires purs.*

..

L'interprétation des mécanismes de l'hypoxie de repos est difficile. A première vue, on aurait tendance à incriminer dans les deux groupes d'affection, l'intervention d'un effet temps de contact ; en fait, cette interprétation est contestée par la plupart des auteurs et plus particulièrement pour les FID. On pense généralement que la désaturation de repos est plutôt la conséquence d'un effet shunt par trouble de distribution aérienne probablement en rapport avec des modifications locales de la compliance responsables d'inégalités respiratoires locales. Il est cependant des cas où l'hypoxie de repos est sous la dépendance d'un shunt vrai surtout dans les processus vasculaires pulmonaires purs.

Par contre, la désaturation d'effort qui est un des éléments les plus caractéristiques de ces deux groupes d'affections est certainement liée à la diminution du temps de contact entre l'air alvéolaire et le sang capillaire par restriction du lit vasculaire à l'étage artériel ou artériolaire dans les thrombo-embolies chroniques et l'HTAPP, à l'étage capillaire dans les FID.

Dans ce dernier groupe d'affections, intervient également le trouble de diffusion de l'oxygène lié aux modifications physiques de la zone d'échange. Ces notions anatomiques et physiopathologiques pourraient expliquer que la désaturation oxyhémoglobinique à effort égal soit plus marquée dans les FID que dans les processus oblitératifs artériels ou artériolaires pulmonaires purs.

b) Les troubles de l'équilibre acide - base

Qualitativement, ils sont du même type dans les deux groupes d'affections : alcalose respiratoire en rapport avec l'hyperventilation. On trouve dans les deux groupes d'affections une majorité de malades présentant une alcalose respiratoire compensée, d'autres une alcalose respiratoire incomplètement compensée, quelques uns un état d'alcalose respiratoire non compensée.

Dans le groupe des processus artériels pulmonaires purs, la PaCO_2 moyenne de repos est de 28,8 mm Hg.

Dans le groupe des FID, elle est de 32,5 mm Hg.

La différence est significative. Il apparaît donc que l'hyperventilation est plus marquée dans les processus vasculaires que dans les FID probablement parce que dans les fibroses, le travail respiratoire en rapport avec la rigidité pulmonaire est plus important. Dans le processus vasculaire, ce "frein" à l'hyperventilation n'existe pas.

..

L'explication du mécanisme physiopathologique de l'hyperventilation alvéolaire observée dans ces affections a été discutée.

Il semble que l'hypoxie n'en soit pas la cause car l'hyperventilation existe dans les formes sans hypoxie de repos et l'administration d'oxygène ne la corrige pas complètement. Dans les deux groupes d'affections intervient certainement la stimulation permanente des récepteurs de pression situés dans les parois artérielles pulmonaires sous l'influence de l'hypertension artérielle pulmonaire.

Dans les processus vasculaires, l'élévation de l'espace mort fonctionnel est certainement un facteur d'hyperventilation alvéolaire. Dans ces affections où les lésions anatomiques sont l'obstruction des artères pulmonaires, des territoires alvéolaires normalement ventilés sont hypoperfusés et entrent dans la mesure de l'espace mort.

III - LA CAPACITE DE DIFFUSION

Elle a été déterminée par la méthode à l'oxyde de carbone en apnée (méthode de Single breath). Les résultats sont exprimés en valeur absolue (DLCO en cc/mm/mmHg), mais surtout en valeur relative rapportée au volume alvéolaire (DLCO/VA).

Ce rapport explore non seulement quantitativement mais aussi qualitativement les zones alvéolo-capillaires dans lesquelles existe un trouble du rapport ventilation-perfusion au profit de la ventilation ou au détriment de la perfusion. La perfusion capillaire est entendue au sens global comportant aussi bien le sang provenant des artérioles pulmonaires précapillaires que celui provenant des anastomoses précapillaires entre artères bronchiques et artères pulmonaires.

A ce titre, la DLCO représente un test d'exploration de la valeur quantitative du lit capillaire pulmonaire et le rapport DLCO/VA un test d'effet espace mort par trouble de perfusion siégeant à *l'étage capillaire*.

Cette notion est fondamentale pour interpréter les différences notées dans le résultat de la mesure de la capacité de diffusion dans les deux groupes d'affections de cette étude : processus vasculaire pulmonaire pur et fibrose pariéto-alvéolaire diffuse.

Dans le groupe des processus oblitératifs vasculaires artériels pulmonaires purs (HTAPP et thrombo-embolies chroniques), la moyenne statistique de DLCO est de 17,6 cc/mm/mmHg et dans le groupe des FID de 8,5 cc/mm/mmHg, la différence est significative.

Quant au rapport DLCO/VA, il est en moyenne de 85,9 % de la théorique (tables de Burrows) dans le groupe des processus vasculaires et de 56,6 % de la théorique dans le groupe des FID, différence également significative.

Nous avons représenté également ces données sur les deux diagrammes ci-joints.

On remarque à l'étude de ces diagrammes que dans les FID, DLCO et DLCO/VA sont pratiquement toujours abaissés.

Dans le groupe des processus vasculaires pulmonaires purs, l'abaissement de DLCO/VA est inconstant : 54 % des malades présentent un rapport DLCO/VA supérieur ou égal à 90 % de la théorique donc considéré comme normal.

Il apparaît que la mesure de la capacité de diffusion est un élément important du diagnostic entre FID et processus vasculaire. Ces constatations ont déjà été faites par d'autres auteurs et en particulier WILLIAMS. La constatation d'un rapport DLCO/VA normal ou subnormal lorsque le diagnostic reste hésitant est un argument très important contre le diagnostic de fibrose intersti-tielle diffuse.

L'explication de ces différences réside dans la connaissance des lésions anatomiques de ces différentes affections.

- Dans les FID, le processus fibrosant intéresse *le capillaire*. L'abaissement de la diffusion est donc directement en rapport avec l'importance des

lésions capillaires et avant tout la diminution du volume capillaire. Il est possible également que l'épaississement de la zone d'échange et la modification de ces propriétés physico-chimiques contribue également à l'abaissement de la diffusion parallèlement à la réduction du lit capillaire.

- Dans les thrombo-embolies chroniques des gros troncs, les lésions siègent au niveau des artères pulmonaires de gros calibre. Dans l'HTAPP, les lésions siègent à l'étage artériolaire. Dans les deux cas, le lit capillaire n'est pas intéressé par le processus pathologique tout au moins sur le plan anatomique.

Par ailleurs, la circulation anastomotique entre artères bronchiques et artérioles pulmonaires précapillaires explique que le volume sanguin capillaire peut être maintenu par du sang artériel bronchique. Ces anastomoses ont été prouvées anatomiquement et également par des artériographies bronchiques chez des malades atteints d'HTAPP et de thrombo-embolies chroniques.

Le sang artériel bronchique qui perfuse le capillaire est théoriquement susceptible de capter le CO d'où le caractère normal du rapport DLCO/VA dans un nombre important de ces observations.

Cette explication est intéressante, car susceptible d'entraîner des conséquences pratiques. En effet, si l'on discute l'indication de désobstruction chirurgicale pour thrombo-embolie artérielle pulmonaire chronique, la constatation d'un rapport DLCO/VA normal plaide en faveur d'une perfusion capillaire valable au-delà de l'obstruction et d'une bonne circulation de suppléance bronchique. La constatation d'un gradient artériolo-alvéolaire de CO₂ normal aurait la même valeur séméiologique.

Il est certain que la mesure de la DLO₂ est plus adaptée à l'étude de la perfusion capillaire par le sang artériel pulmonaire et les auteurs qui ont utilisé cette technique (OBRECHT, GURCHER, GERTSCH, WILLIAMS) concluent à un abaissement de DLO₂ constant dans les HTAPP. Ceci se conçoit puisque le sang artériel bronchique hyperoxygéné n'est pas apte à prendre l'oxygène.

IV - LA MECANIQUE RESPIRATOIRE

La compliance a été mesurée seulement chez 5 malades atteints de processus oblitératifs vasculaires pulmonaires, soit 1 thrombo-embolie chronique et 4 HTAPP. Elle a été mesurée par contre dans 21 observations de FID.

Nous donnerons les résultats de la compliance pulmonaire dynamique : CL en ml/cm H₂O mais surtout ceux de la compliance rapportée à la CV élaborant ainsi la compliance spécifique CL/CV %. dont les valeurs normales se situent au-dessus de 40.

La compliance a été mesurée à des fréquences ventilatoires différentes ; nous nous sommes efforcés d'obtenir pour chacun la ventilation la plus lente possible, la fréquence inférieure à 10.

Il y a eu très peu de différence dans la compliance mesurée à fréquence lente et à fréquence spontanée, c'est-à-dire que chez ces sujets sans trouble ventilatoire obstructif, la compliance statique et la compliance dynamique sont très voisines.

La disparité du nombre d'observations dans les deux groupes fait qu'il est plus intéressant de présenter les résultats sur un diagramme objectivant tous les points que par des moyennes.

En ce qui concerne les moyennes, la différence entre les deux groupes d'affections est cependant statistiquement significative puisque :

- pour CL la moyenne est de 72 ml/cm H₂O pour les FID et de 165 ml/cm H₂O pour les processus vasculaires,
- pour CL/CV %. la moyenne est de 29 dans les FID et de 46 dans celui des processus vasculaires.

L'étude du diagramme des points représentatifs est plus intéressante. Elle montre que les 5 malades présentant des troubles vasculaires ont une compliance dynamique spécifique (CL/CV %) égale ou supérieure à 40. Par contre, dans les groupes des fibroses, seuls 5 sur 21 malades ont une CL/CV % supérieure ou égale à 40.

..

Dans les processus vasculaires pulmonaires, les travaux relatifs à des mesures de compliance sont rares.

Concernant les thrombo-embolies chroniques, EHRNER rapporte 2 compliances normales sur trois coeurs pulmonaires chroniques post-emboliques. BORY 2 observations (Obs. 18 et Obs. 28) d'embolies chroniques figurant d'ailleurs dans ce travail avec rapport CL/CV % toujours supérieur à 40. Tous les autres travaux sont des travaux expérimentaux dont on trouvera le résumé dans la thèse de BORY.

Concernant les HTAPP, MOCETTI et BUHLMAN ont mesuré la compliance dynamique dans 33 observations. Il ne trouvent qu'une petite réduction de l'extensibilité pulmonaire mais sans relation avec la gravité de l'obstruction pulmonaire. GAHL et Collaborateurs font également les mêmes constatations dans 21 cas d'HTAPP. MARCON rapporte 3 observations qui figurent dans ce travail d'HTAPP avec un résultat strictement normal et deux à la limite inférieure de la normale.

Il apparaît donc que dans les processus vasculaires, la compliance dynamique est tout au plus légèrement abaissée. Plusieurs mécanismes peuvent concourir à ce discret abaissement : la fibrose artériolaire peut intervenir dans l'HTAPP, dans les thrombo-embolies chroniques l'abaissement de la compliance peut s'expliquer par certaines exclusions ventilatoires qui sont soit en rapport avec le collapsus alvéolaire lié à la baisse du surfactant, soit avec certaines exclusions alvéolaires par oblitération bronchiolaire.

Dans l'HTAPP, l'altération du film liquidien alvéolaire en rapport avec la diminution du flux capillaire peut entraîner une diminution de la tension de surface par un mécanisme voisin de celui déterminé dans les embolies pulmonaires.

Il apparaît toutefois que si le travail respiratoire est un peu augmenté dans les processus vasculaires pulmonaires, la diminution de l'extensibilité pulmonaire n'est qu'un élément adjuvant de cette augmentation du travail, le facteur le plus important étant l'hyperventilation alvéolaire et de l'espace mort.

Dans les FID, il va de soi que l'abaissement de la compliance fait partie du tableau physiopathologique de l'affection. La signification de cet abaissement est simple : l'augmentation de la rigidité du poumon due à la fibrose collagène.

..

En résumé, la comparaison des données des EFR dans ces deux groupes d'affections montre que si, sur le plan qualitatif, les paramètres sont souvent modifiés dans le même sens encore qu'inconstamment, sur le plan quantitatif, il y a statistiquement des différences très nettes dans leur comportement.

1. *La réduction des volumes pulmonaires* (CV et CT) est quasi constante et relativement importante dans les FID. Elle est très inconstante et légère dans les processus oblitératifs artériels ou artériolaires pulmonaires chroniques.

2. *L'oxymétrie artérielle* offre également des différences significatives non pas au repos mais à l'effort où l'importance de la désaturation est sensiblement plus marquée dans les FID que dans les processus oblitératifs artériels ou artériolaires pulmonaires chroniques.

3. *L'hyperventilation chronique* dont témoigne la baisse de la PaCO_2 est également significativement plus importante dans les FID.

4. C'est certainement *dans la DLCO et dans DLCO/VA* que les différences quantitatives entre les deux groupes sont les plus nettes. Dans les FID, DLCO et DLCO/VA sont constamment abaissées et de façon importante.

Dans les processus vasculaires purs, l'abaissement est inconstant et léger.

5. Enfin, la *compliance pulmonaire dynamique* (CL) et rapportée à la CV (CL/CV) est toujours nettement abaissée dans les FID, souvent normale ou très légèrement abaissée dans les processus vasculaires pulmonaires purs.

..

- CHAPITRE VII -

APPLICATIONS CLINIQUES

Généralement, le diagnostic entre HTAP par maladie oblitérative artérielle ou artériolaire pulmonaire chronique et pneumopathie fibrosante chronique diffuse est assez aisé sur les seules données anamnestiques cliniques et radiologiques et l'apport des EFR se situe surtout à un stade préliminaire pour éliminer d'autres affections (insuffisances respiratoires d'autres natures) et ainsi circonscrire les problèmes diagnostiques.

L'expérience nous a montré que les fibroses interstitielles diffuses soulèvent généralement un problème "pneumologique" alors que les processus vasculaires oblitératifs artériels ou artériolaires pulmonaires chroniques soulèvent le plus souvent un problème "cardiologique".

C'est ainsi que le *diagnostic de FID* est facile devant un ensemble symptomatique comportant d'éventuelles circonstances étiologiques (sclérodermie par exemple), des râles crépitants fins à l'auscultation pulmonaire (de valeur en l'absence d'insuffisance cardiaque gauche), une image parenchymateuse pulmonaire réticulaire, réticulo-nodulaire ou en rayons de miel. Les données des EFR viennent confirmer un diagnostic clinique qui est alors posé avec une suffisante sécurité pour que la biopsie pulmonaire ne soit pas indispensable.

Pour les *processus oblitératifs artériels ou artériolaires pulmonaires chroniques*, le contexte clinique est généralement "cardiologique". C'est le problème d'une HTAP révélée par une dyspnée d'effort et confirmée par la présence de signes radiologiques de dilatation du lit artériel pulmonaire et de signes électriques d'une hypertrophie surcharge droite. Enfin, il n'y a pas d'aspects radiologiques réticulaires ou réticulo-nodulaires anormaux mais parfois des hyperclartés localisées ou diffuses.

Dans ce contexte, l'étiologie thrombo-embolique est souvent facile à affirmer lorsqu'il y a des antécédents de phlébite ou d'embolie pulmonaire, des aspects radiologiques de dilatation avec amputation d'une branche artérielle pulmonaire (souvent la branche inférieure droite) associées éventuellement à de larges zones d'hyperclarté des champs pulmonaires. La scintigraphie pulmonaire fournit des aspects caractéristiques : larges zones avasculaires contrastant avec une scintigraphie ventilatoire homogène. L'angiographie pulmonaire enfin vient confirmer le diagnostic.

Concernant l'HTAPP, les problèmes diagnostiques sont plus complexes et celui avec les processus fibrosants pulmonaires diffus peut être plus délicat car ni la scintigraphie pulmonaire, ni l'angiographie pulmonaire ne permettent de trancher entre les deux affections.

..

Si donc le plus souvent le diagnostic entre processus oblitératifs artériels ou artériolaires chroniques et FID est aisé, il est cependant des cas où ce diagnostic peut soulever de réelles difficultés.

- Parfois, le syndrome d'HTAP n'est pas cliniquement évident au début de l'évolution d'une HTAPP ou chez un sujet ayant des antécédents d'embolie pulmonaire aiguë. La symptomatologie objective se résume parfois à une simple dyspnée d'effort faisant envisager une dyspnée neurodystonique.

- D'autre part, il existe des FID ayant un tableau clinique atypique ou incomplet : absence de râles crépitants à l'auscultation, ou absence d'image parenchymateuse réticulaire ou nodulaire (ces faits ont été vus dans presque toutes les étiologies des FID : granulomatoses exogènes allergiques, sclérodermie, abestose et également chez d'authentiques FID d'étiologie indéterminée prouvées par biopsie pulmonaire. Dans la thèse de SERIN, sur 75 observations de FID, 5 présentent une image radiologique pulmonaire normale).

- Une symptomatologie d'accompagnement peut être commune aux alvéolites fibrosantes chroniques et à l'HTAPP. Contexte biologique de maladie auto-immune, syndrome de Raynaud, association à une cirrhose hépatique soulevant des problèmes nosologiques complexes, hippocratisme digital.

- Même sur le plan nosologique, ces deux groupes d'affections comportent des cas frontières mal individualisés : c'est le cas des limites entre HTAPP et thrombo-embolies pulmonaires périphériques chroniques multiples, c'est également le cas dans certaines sclérodermies chez lesquelles ont été décrites des oblitérations fibrosantes purement artériolaires. HTAPP avec syndrome de Raynaud ? Sclérodermie avec atteinte artériolaire pulmonaire exclusive ? N'est-ce pas la même maladie ?

..

Il résulte de tous ces faits que, sur le plan pratique, il peut y avoir indication de biopsie pulmonaire dans les cas où le diagnostic différentiel entre HTAPP et FID est cliniquement incertain.

La biopsie pulmonaire chirurgicale n'est cependant pas sans danger

lorsqu'il y a HTAP caractérisé ; des cas de décès imputable à cet examen ont été rapportés dont 1 personnel (Obs. 1, Thèse de MOYNE) ; dans ces conditions, cet examen ne saurait être prescrit à titre systématique.

Ceci montre tout l'intérêt des données des EFR et des conclusions de ce travail pour les cas de diagnostic difficile.

Si les modifications des paramètres fonctionnels sont souvent identiques sur le plan qualitatif, sur le plan quantitatif 3 examens ont un grand intérêt:

1. L'abaissement de la compliance dynamique spécifique est généralement important dans les FID.

2. Egalement, l'abaissement de DLCO (méthode de l'apnée) et DLCO/VA supérieur à 50 % dans les FID.

3. Enfin, la présence d'un trouble ventilatoire restrictif net et d'une amputation de l'air de réserve inspiratoire également dans les FID.

Par contre, si la désaturation oxyhémoglobinique à l'effort et l'hyperventilation alvéolaire sont statistiquement significativement plus marquées dans les FID que dans les processus oblitératifs vasculaires pulmonaires purs, il est difficile dans un cas donné d'en tirer des arguments diagnostiques.

..

— CONCLUSIONS —

En étudiant les données des explorations fonctionnelles respiratoires dans deux groupes d'affections :

- un premier groupe comportant 33 observations de processus oblitératifs artériels ou artériolaires pulmonaires chroniques purs, soit 18 hypertensions artérielles pulmonaires primitives et 15 observations de thrombo-embolies chroniques des gros troncs,

- un deuxième groupe comportant 55 observations de fibroses pulmonaires pariéto-alvéolaires diffuses d'étiologie indéterminée,

Nous avons pu mettre en évidence des différences quantitatives statistiquement significatives de certains paramètres :

- La réduction des volumes pulmonaires (CV et CT) est presque constante et importante dans les FID alors qu'elle est inconstante et légère dans les processus vasculaires purs.

- L'oxymétrie artérielle montre à l'effort une désaturation oxyhémoglobinique beaucoup plus marquée dans les FID.

- L'hyperventilation chronique dont témoigne la baisse de la $PaCO_2$ est également plus importante dans les FID.

- La capacité de diffusion à l'oxyde de carbone (méthode de l'apnée) est constamment abaissée et de façon importante dans les FID alors que cet abaissement est inconstant et léger dans les processus vasculaires pulmonaires purs.

- La compliance pulmonaire est toujours nettement abaissée dans les FID, souvent normale ou légèrement abaissée dans les processus vasculaires purs.

Cliniquement, l'étude de ces données fonctionnelles peut être intéressante lorsque le diagnostic différentiel est incertain entre hypertension artérielle pulmonaire primitive et FID d'étiologie X avec tableau clinique atypique.

Vu, le Directeur de
l'U.E.R. Grange-Blanche,

B. SALLE

Le Président de la Thèse,
Pr J. BRUNE

Vu et Permis d'Imprimer,
LYON, le 19 septembre 1977

Le Président de l'Université Claude Bernard,
Président du Comité de Coordination des Etudes Médicales,

D. GERMAIN

- BIBLIOGRAPHIE -

1. AIGLE M.

Fibroses interstitielles diffuses et syndrome de Gougerot-Sjögren
à propos de 4 observations.
Thèse LYON, 1973.

2. ARNAUD A.

L'atteinte pulmonaire dans la sclérodermie.
Thèse LYON, 1969.

3. BESNARD J.

Fibroses interstitielles diffuses chroniques du poumon.
Thèse LYON, 1964.

4. BORY R.M.

Les explorations fonctionnelles respiratoires dans les thrombo-
embolies pulmonaires.
Thèse LYON, 1974, 81 pages.

5. BRAMBILLA

La maladie thrombo-embolique pulmonaire. Intérêt de l'étude
fonctionnelle respiratoire et de l'exploration veineuse.
A propos de 96 observations.
Thèse GRENOBLE, 1976.

6. BRUNE J., MOULIN G., WIESENDANGER T., GALY P.

Les fibroses pulmonaires de la sclérodermie.
Bulletin de la Société Médicale d'Hauteville.
1976, 42ème année, 115-118.

7. BRUNE J., EMONOT A., WIESENDANGER T., AIGLE M., GALY P.

Syndrome de Gougerot-Sjögren et fibroses pariéto-alvéolaires diffuses.
A propos de 5 observations.
Rev. Fr. Mal. Respir., 1976, 4, 560-561.

8. *BRUNE J.*
Les frontières des fibroses interstitielles diffuses.
Poumon et Coeur, 1965, 5, 6, 761.

9. *BRUNE J., MOULIN G., WIESENDANGER T., BRUNE A., ARNAUD A., DORSIT G., GALY P.*
L'atteinte pulmonaire dans la sclérodermie.
J. Fr. Med. Clin. Th., 1970, 24, 299-311.

10. *BRUNE J., WIESENDANGER T., MOULIN G., ROUSSET H., SERIN D.*
Les fibroses pulmonaires diffuses des collagénoses.
Poumon et Coeur, 1973, 29, 635-645.

11. *DORSIT G.*
Etude du transfert de l'oxyde de carbone par la méthode de l'inspiration unique en apnée.
Thèse LYON, 1968.

12. *EHRNER L., GARLIND T., LINDERHOLM H.*
Chronic cor pulmonale following thrombo-embolism.
A clinic and pathophysiological study of three cases.
Acta Med. Scand., 1959, 164, p. 279-297.

13. *GAHL (K. von), FABEL H., GREISER E., HARMJANK D., OSTERTAG H., STENDER H.S.*
Primär vaskuläre pulmonal Hypertonie. Bericht über 21 patienten.
Z. für Kreislaufforsch., 1970, 59, 868-881.

14. *GALY P., BRUNE J., DORSIT G., WIESENDANGER T., BRUNE A.*
Intérêt de l'étude du test de transfert de CO dans les FID.
Bull. Physiopath. Resp., 1968, 4, 795-796.

15. *GALY P., PERRIN L.F., BRUNE J. et BRUNE A.*
La désaturation oxyhémoglobinique à l'effort en normo et hypocapnie en dehors des fibroses interstitielles diffuses.
Bull. Physiopath. Resp., 1966, 2, 405-418.

16. *GALY P., BRUNE J., DORSIT G., WIESENDANGER T., BRUNE A.*
Intérêt de la mesure de la capacité de diffusion dans les HTAPP et les thrombo-embolies pulmonaires.
Bull. Physiopath. Resp., 1968, 4, 783-784.

17. GALY P., BRUNE J., WIESENDANGER T.

Les fibroses pulmonaires interstitielles diffuses : fibroses pariéto-alvéolaires chroniques.

Annales de Médecine, Barcelone, 1968, 54, 92-114.

18. GALY P., BRUNE J., WIESENDANGER T., ROUSSET H., SERIN D.

Fibroses pulmonaires interstitielles diffuses d'évolution lente.

Fibroses cryptogénétiques.

Poumon et Coeur, 1973, 29, 649-654.

19. GALY P., BRUNE J., DORSIT G., WIESENDANGER T., BRUNE A.

Etude du lit capillaire pulmonaire en clinique humaine.

Méthodes et résultats.

Revue Lyon-Médecine, 1970, 9, 335-359.

20. KLOTZ F.

Le gradient alvéolo-artériel d'oxygène en hyperoxie dans les broncho-pneumopathies chroniques obstructives. Contribution à l'étude des shunts veino-artériels.

Thèse LYON, 1974, 75 pages.

21. LOIRE R., PERRIN A., FROMENT R.

Le coeur pulmonaire chronique embolique.

Rev. Prat., 1969, 19, 4543-4554.

22. MARCON J.L.

Les explorations fonctionnelles respiratoires dans l'hypertension artérielle pulmonaire primitive. A propos de 17 observations.

Thèse LYON, 1972, 90 pages.

23. MOCETTI T., BUHLMAN A.

Die Lungenfunktion bei multipler lungengefäßobstruktion.

Respiration, 1970, 27, 24 641.

24. MOULIN G., BRUNE J., ARNAUD A.

La fonction respiratoire dans la sclérodermie.

Ann. Derm. Syph., 1970, 97, 375-380.

25. MOYNE C.

Contribution à l'étude du trouble de distribution sanguine pulmonaire : données des explorations fonctionnelles respiratoires, hémodynamiques et scintigraphiques pulmonaires dans 25 observations d'HTAPP et 24 observations de thrombo-embolies chroniques des gros troncs artériels pulmonaires.

• Thèse LYON, 1977, 102 pages.

26. OBRECHT H.G., SCHERRER M., GURTNER H.P.

Der Gasaustausch in der Lunge bei der primär vascularen Form der chronischen Cor pulmonale.

Schweiz. Med. Wschr., 1968, 98, 1999-2007.

27. PARAMELLE B., HOHN B., PARENT B., COULOM M., MIKLER F.

La fonction respiratoire au cours des obstructions chroniques des gros troncs artériels pulmonaires.

Poumon et Coeur, 1976, 32, 205-214.

28. PARAMELLE B., HOHN B., MALLION J.L., DENIS B., GRUWALD C., NAGARY C., PASQUIER B.

Obstruction chronique des gros troncs artériels pulmonaires (à propos de 15 observations).

Rev. Franç. des Mal. Respir., 1973, 1, 1003-1026.

29. SERIN D.

Réflexion à propos d'une statistique hospitalière portant sur 75 cas de pneumonies interstitielles fibrosantes chroniques.

Thèse LYON, 1974, 128 pages.

30. SPENCER H.

Pathology of the lung.

1962. Stol. Pergamon Press Publ. Oxford.

31. WAGENVOORT, HEATH D., EDWARDS E.

Dr : The pathology of pulmonary vasculature.

C.C. Thomas Ed. Springfield, 1964, 1 vol., 1972-185.

32. WAGENVOORT C.A., WAGENVOORT M.

A classification of "primary pulmonary hypertension".

Prog. Resp. Res., 1970, 5, 17-21.

33. WIESENDANGER T., BERNHEIM J., ROSSAND J., BRUNE J., GALY P.

La compliance pulmonaire dynamique à fréquence variable dans les granulomatoses exogènes et les fibroses interstitielles diffuses.

Rev. Fr. Mal. Respir., 1975, 3, 875-886.

34. WILLIAMS M.H., ADLER J.J., COLP C.

Pulmonary function studies as an aid in the differential diagnosis of pulmonary hypertension.

Am. J. Med., 1969, 47, 378-383.

Une bibliographie complète concernant :

Les FID, se trouve dans la thèse de SERIN,

Les HTAPP, dans la thèse de MOYNE,

Les thrombo-embolies, dans la thèse de BORY.

• •

— TABLE DES MATIERES —

CHAPITRE I :	
INTRODUCTION	1
CHAPITRE II :	
MATIEREL D'ETUDE	4
A - LES PROCESSUS OBLITERATIFS ARTERIELS PULMONAIRES	
CHRONIQUES PURS	4
B - LES FIBROSES INTERSTITIELLES DIFFUSES	7
CHAPITRE III :	
RAPPEL DES TECHNIQUES	10
CHAPITRE IV :	
LES RESULTATS	12
CHAPITRE V :	
COMPARAISON DES RESULTATS DES DONNEES FONCTIONNELLES	
RESPIRATOIRES DANS LES DEUX GROUPES D'AFFECTIONS	17
CHAPITRE VI :	
INTERPRETATION DES RESULTATS	22
I - DONNEES SPIROMETRIQUES	22
II - DONNEES GAZOMETRIQUES	23
III- LA CAPACITE DE DIFFUSION	25
IV - LA MECANIQUE RESPIRATOIRE	27
CHAPITRE VII :	
APPLICATIONS CLINIQUES	31
CONCLUSIONS	34
BIBLIOGRAPHIE	36

